



FACULDADE DE MEDICINA, UNIVERSIDADE DE LISBOA

Clínica Universitária de Otorrinolaringologia

A síndrome de deiscência dos canais semicirculares

- Artigo de revisão -

Filipa Maria Borges Costa de Brandão Proença

Orientador: Doutor Augusto Cassul

Responsável da Unidade: Professor Doutor Óscar Dias

2015 | 2016

Abstract

A síndrome de deiscência dos canais semicirculares (SDCS), caracterizada em 1998, traduz-se numa doença na qual uma deiscência no sistema labiríntico impede a normal transmissão da energia sonora. A síndrome é tipicamente diagnosticada em adultos na faixa etária dos quarenta anos, porém acredita-se, que uma das etiologias consubstancia uma anomalia congénita, sendo outros factores adquiridos. Como sintomas podemos encontrar vertigens, osciloscopia, nistagmo, surdez de condução, *tinnitus* pulsátil, hiperacúsia, acufenos, *drop attacks* e autofonia.

Para o diagnóstico da patologia pode ser pedida uma tomografia axial computadorizada craniana, ressonância magnética, potenciais miogénicos vestibulares evocados e testes auditivos. Como principais complicações foram descritas fistulas, pneumolabirinto e nistagmo no pós-operatório, apesar de o prognóstico ser bastante favorável.

O tratamento envolve tanto uma abordagem conservadora como cirúrgica, optando-se neste último caso pela via transmastóideia ou craniotomia pela fossa média. As duas opções cirúrgicas são o *plugging* e o *resurfacing*.

Alguns aspectos permanecem sem resposta, nomeadamente a disparidade nos sintomas e nos resultados dos exames complementares de diagnóstico, a etiologia da síndrome e a opção pela melhor abordagem cirúrgica.

Faz-se uma revisão dos mais recentes avanços nos aspectos clínicos e diagnósticos da SDCS. Uma revisão sistemática da evidência disponível do tratamento da patologia também está incluída.

The semicircular canal dehiscence syndrome, characterized in 1998, is a condition in which a dehiscence in the bone labyrinth prevents normal transmission of sound energy. The syndrome is typically diagnosed in adults in their forties, however, it is believed that one of the aetiologies is a congenital abnormality, and other acquired factors. As symptoms we can find vertigo, oscillopsia, nystagmus, conductive deafness, pulsatile tinnitus, hyperacusis, tinnitus, drop attacks and autophonia.

For the diagnosis of the disease it can be ordered a cranial CT, MRI, vestibular evoked myogenic potentials and hearing tests. The main complications are fistulas, pneumolabyrinth and nystagmus postoperatively, although the prognosis is favourable.

Treatment involves either a conservative or surgical approach, opting in the latter case for the mastoid approach or the middle fossa craniotomy. The two surgical options are plugging and resurfacing.

Some aspects remain unanswered including the disparity in symptoms and in the results of tests of diagnosis, the syndrome aetiology and which surgical approach to use.

It was reviewed the recent advances in the clinical and diagnostic aspects of SDCS. A systematic review of the treatment of SDCS and grading of the available evidence is included.

Palavras-chave

Autofonia; Canais semicirculares; Coclear; Fenómeno de Tullio; Sinal de Hennerbert; Síndrome de Deiscência dos Canais Semicirculares; Surdez; Vertigem; Vestibular

Abreviaturas

CS – canal semicircular

OMC – otite média crônica

PMVE - potenciais miogénicos vestibulares evocados

RMN – ressonância magnética

SDCS – síndrome de deiscência dos canais semicirculares

TAC – tomografia axial computadorizada

Introdução

A síndrome de deiscência dos canais semicirculares (SDCS) foi pela primeira vez descrita por Minor *et al.* em 1998⁽¹⁶⁾.

Desde então, esta doença rara tem sido descrita na literatura. Mais recentemente, tem havido importantes avanços em termos de diagnóstico, clínica, etiologia e tratamento.

Neste artigo de revisão pretende-se contemplar todos os mais recentes avanços referentes à patologia. Por outro lado, é fundamental apresentar toda a informação aos clínicos para que possam estar alertados em relação ao diagnóstico diferencial com outras doenças.

Por fim, o artigo pretende ainda, reflectir sobre algumas questões que permanecem sem resposta.

Fisiologia

Esta condição cria uma comunicação anormal entre o ouvido interno e as estruturas que o rodeiam.

Normalmente, o ouvido interno é composto por um fluido enclausurado, comunicando com o que o rodeia através de duas janelas (oval e redonda).

A existência de uma deiscência permite que exista mais uma janela, criando um novo efeito caracterizado pela perda de energia na transmissão do som e por uma estimulação anormal do sistema vestibular.

Normalmente, as ondas sonoras são transmitidas pela janela oval em direcção à cóclea, activando as suas células ciliadas na membrana basilar para criar a sensação de som. A pressão da onda sonora é então dissipada através da janela redonda. Ao existir uma “terceira janela”, as ondas sonoras serão transmitidas na cóclea e no labirinto com consequente estimulação anormal do sistema vestibular.

Desta forma, a endolinfa e a perilinfa movem-se entre o vestíbulo e a deiscência, causando a patologia.

Esta condição, na maior parte das vezes bilateral, necessita da existência de uma deiscência mas também requer uma transmissão de pressão.

A SDCS pode envolver os canais posteriores, laterais ou superiores⁽⁴⁾.

A SDCS posterior é uma condição muito rara. Está escrito que normalmente está associada ao golfo da jugular procidente e à displasia fibrosa^(8, 27).

Este artigo de revisão pretende incidir sobre os canais superiores por ser mais frequente nestes a ocorrência de deiscências⁽⁴⁾.

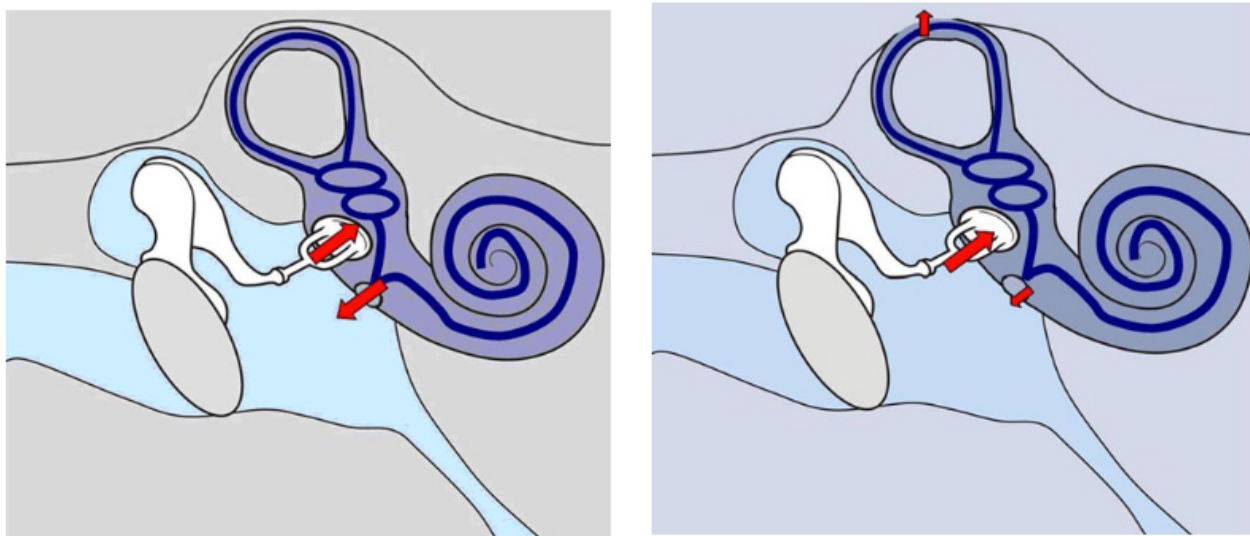


Fig. 1 – Na imagem da esquerda: no labirinto intacto não há perda de energia sonora, existindo apenas a janela oval e janela redonda; na imagem da direita: no caso de um SDCS observa-se uma dissipação anormal da energia sonora⁽¹³⁾.

Epidemiologia

A incidência da doença tem sido muito investigada.

Num estudo feito por Dournes *et al.* esta rara entidade tinha uma prevalência de 0.5 %⁽⁶⁾ e existia cerca de 1.3% de prevalência de uma camada fina óssea cobrindo o canal superior⁽¹⁾.

A maior parte dos casos foram descritos em pacientes a partir dos 40 anos, ocorrendo raramente antes dos 20 anos de idade. A partir da faixa etária dos 40-41 anos começam a surgir as manifestações mais comuns, não havendo evidência de prevalência entre sexos⁽¹⁹⁾.

Contudo a condição já foi descrita na idade pediátrica⁽²³⁾, em mulheres no pós-parto⁽²⁰⁾, numa paciente grávida⁽¹⁵⁾ e em mulheres do este asiático com osteoporose⁽²⁸⁾.

Aspectos genéticos

Um possível factor genético foi sugerido tendo a condição surgido em familiares, apesar de a literatura acerca deste aspecto ser escassa.

Todavia Hildebrand *et al.* descreveram uma mutação num gene COCH cochlin, caracterizada pela troca de bases C (citosina) para T (tiamina) no exão 3 no *locus* DFNA9 num paciente com surdez familiar por deiscência do canal semicircular⁽¹⁰⁾.

COCH é a proteína mais expressada no ouvido humano e pode ser responsável tanto pela integridade estrutural como pela actividade antimicrobiana⁽¹⁸⁾. O *locus* DFNA9 está associado a surdez progressiva e a défice ao nível vestibular. Hildebrand *et al.* propuseram, então, que pacientes com mutação ao nível DFNA9 pudessem expressar a SDCS⁽¹⁰⁾.

Nielsen *et al.* demonstraram que a presença da SDCS sintomática entre parentes de primeiro grau e com topografia da base do crânio semelhante têm como etiologia uma possível base genética⁽¹⁸⁾.

Aspectos clínicos

De uma forma geral, a SDCS provoca sintomas do foro vestibular e coclear, só coclear⁽¹⁹⁾ ou só vestibular, com o tímpano normal. Todos estes sintomas aparecem em virtude da comunicação do ouvido interno com tudo o que o rodeia através da existência de uma “terceira janela”.

Apesar de ainda não ser totalmente consensual, estudos recentes demonstraram que os pacientes que apresentam deiscências maiores ($\geq 2.5\text{mm}$) tem tendência a apresentar sintomas cocleares e vestibulares enquanto os que têm deiscências menores apresentam sintomas só ao nível coclear ou só ao nível vestibular⁽⁴⁾.

Normalmente os sintomas da síndrome não surgem de imediato, sendo necessário o decurso de certo lapso temporal para que estas condições se instalem.

Se a dura-máter é elástica o suficiente para aguentar a diferença de pressões os sintomas podem-se manifestar mais tarde, contudo, há apresentações diferentes consoante a viabilidade do aqueduto coclear e da membrana da janela redonda.

Os sintomas mais comuns incluem vertigens e osciloscopia provocadas por sons de alta frequência (fenómeno de Tullio) e nistagmo provocado por alterações de pressão, como a manobra de Valsalva (sinal de Hennerbert); surdez de condução (a

“terceira janela” causa dissipação da energia acústica transmitida por fenómenos de condução pelo ar), *tinnitus* pulsátil, hiperacúsia, acufenos (pulsáteis ou não). Também foram descritos *drop attacks*. Tem sido descrito como sintoma comum a amplificação anormal de sons próprios do organismo (autofonia) como a frequência cardíaca, sendo característico “ouvir” os movimentos oculares, por exemplo.

Pode-se afirmar que existe uma surdez de condução pelo ar e um aumento da sensibilidade da transmissão sonora pelo osso a nível coclear.

Os reflexos acústicos, normalmente, encontram-se preservados.

Uma surdez de condução que persiste após cirurgia do ouvido médio é altamente sugestiva da existência de uma “terceira janela”.

Todos estes sintomas são sensíveis às alterações de pressão intracraniana.

Foi também descrito por Wijaya *et al.* outros sintomas menos específicos como fadiga crónica, cefaleias, perda de memória, confusão e dificuldades a nível da concentração⁽²⁶⁾.

Diagnóstico

O diagnóstico da SDCS é baseado na história clínica e no exame objectivo em combinação com evidência radiológica do osso deiscente e exame das funções vestibulares e auditivas⁽²³⁾. É importante o diagnóstico da patologia não ficar dependente apenas de um exame complementar, mas sim, do conjunto do exame com os aspectos clínicos e outras investigações.

Para o diagnóstico da patologia pode ser pedida uma TAC craniana (através da janela de visualização do osso temporal), RMN, potenciais miogénicos vestibulares evocados e testes auditivos.

Exames como a electronistagmografia e testes utilizando cadeira rotatória ou calorimetria não demonstraram ainda o seu benefício.

⇒ **TAC craniano de alta resolução** – Permanece ainda o *gold standard*⁽²⁾, apesar de diferentes meios de diagnóstico poderem evidenciar a patologia após sintomas sugestivos. Em relação a esta técnica, diferenças significativas entre o achado radiológico e histológico foram encontradas, tendo-se chegado à conclusão que a percentagem de achados é bastante maior a nível radiológico devido

aos efeitos dos artefactos da medida do volume parcial; outros estudos demonstraram que o osso presente em redor do canal semicircular superior saudável em doentes com SDCS era substancialmente mais fino em relação aos paciente sem SDCS⁽⁴⁾.

Para melhor visualização é importante que a técnica usada seja através de cortes finos (0.2-0.6mm) centrados no osso temporal com reconstrução multiplanar oblíqua-coronal (secção de Pöschl).

Este exame tem os seus inconvenientes, sendo os principais o facto de haver um grande número de falsos positivos (80%⁽⁵⁾) e a existência de ossos finos (menos que 0.2 mm). Outro problema prende-se com o facto de haver materiais cirúrgicos rádio-transparentes o que leva à dificuldade da identificação se o *gap* foi bem fechado⁽⁶⁾.

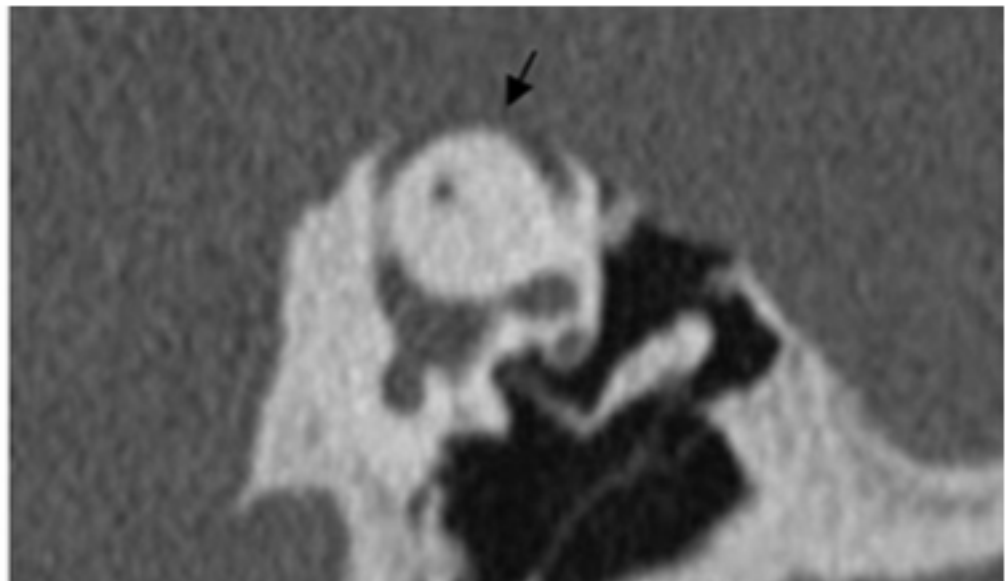


Fig. 2 – TAC de uma deiscência do canal semicircular (seta preta) na secção de Pöschl⁽⁶⁾.

Sepúlveda *et al.* demonstraram que a utilização da TAC através de feixe cónico no diagnóstico da SDCS, quando comparado com a TAC normal, é melhor ou igual em termos de resolução de imagem, utiliza menos radiação e apresenta menos artefactos⁽²²⁾.

SAXBY *et al.* sustentam que está bem demonstrado que nem todos os pacientes com evidencia da doença a irão desenvolver⁽²³⁾. As

razões relacionam-se com as discrepâncias na acuidade imagiológica, sendo ainda necessário eventos adicionais.

Apesar de ser considerado o exame o *gold standard* para a patologia, apresenta os inconvenientes já mencionados⁽⁵⁾.

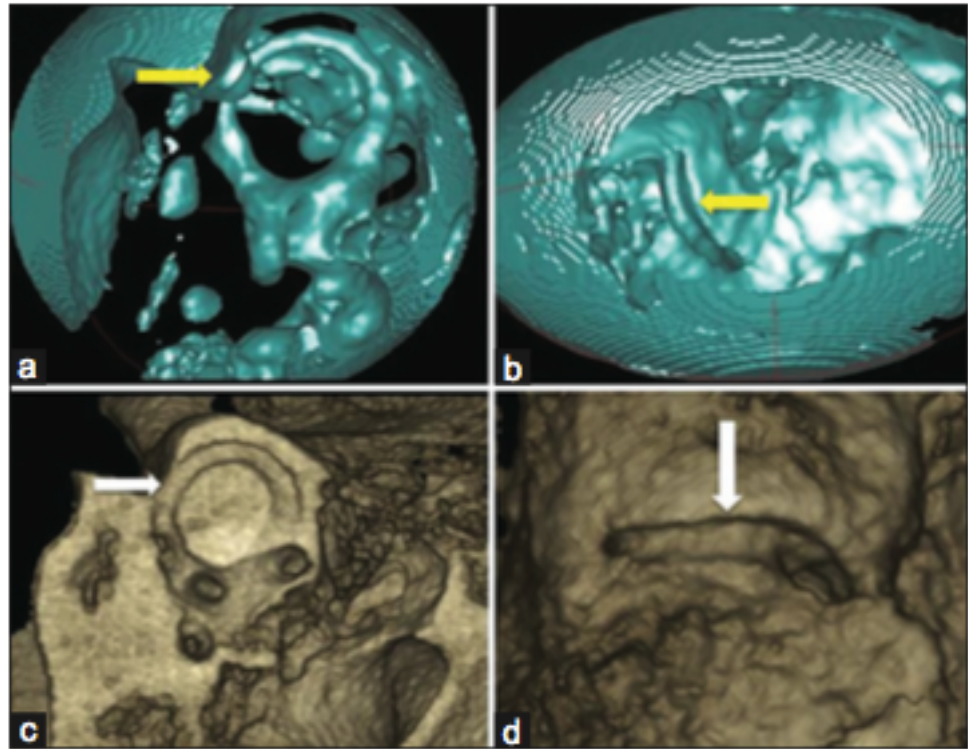


Fig. 3 – TAC de feixe cônico de uma deiscência do canal semicircular superior (setas) (a) vista sagital, (b) vista endocraniana, (c) vista sagital oblíqua em exame de volume ósseo, (d) vista superior em exame de volume ósseo⁽²²⁾.

⇒ **RMN** – a ressonância magnética deve ser usada nos casos em que se pretenda, de forma mais detalhada, a demonstração da viabilidade dos pares cranianos e a relação da SDCS com o espaço epidural⁽¹²⁾.

Manzari *et al.* referem que a RMN com gadolínio é o *gold standard* para análise do ângulo ponto-cerebelar⁽¹⁴⁾. Nos casos em que a deiscência é localizada, criada por um trajecto vascular, Dubrulle *et al.*, defendem que se deve realizar uma ressonância⁽⁷⁾. Apenas pacientes com um resultado positivo na RMN devem ter uma avaliação com TAC, já que este exame tem uma sensibilidade e valores

predictivos negativos de 100%⁽⁵⁾. Esta opção pode reduzir custos e utilizar menos radiação.

⇒ **PMVE** – Desde que foi descrito pela primeira vez em 1992, o PMVE estabeleceu-se como um dos principais exames para avaliar o nível vestibular⁽³⁾. Após estimulação (tipicamente com um som de alta frequência) dos órgãos vestibulares observa-se um reflexo muscular através da colocação de eléctrodos no músculo esternocleidomastoideu. Pensa-se que seja um exame que permite a medida primária da função sacular⁽²¹⁾. Podemos distinguir o PMVE cervical pela técnica anteriormente descrita, do ocular, técnica mais recente, sendo o reflexo dos músculos extra oculares avaliado (reflexo vestibulo-ocular).

O estímulo utilizado pode ser sonoro ou vibratório e convém utilizar limiares reduzidos pois o sáculo está no caminho entre a platina do estribo e a “terceira janela” aumentando a sensibilidade aos estímulos sonoros⁽⁴⁾. Em pacientes com SDCS, utilizando a técnica cervical, o resultado esperado é um limiar de excitação menor e grande amplitude⁽²³⁾; se utilizarmos a técnica ocular os limiares são menores e a amplitude é maior, tornando-se esta especialmente importante no despiste da patologia⁽²¹⁾.

Os potenciais miogénicos evocados a nível cervical apresentam um limiar de sensibilidade e de especificidade entre 80 a 100 para o diagnóstico desta síndrome, enquanto que os potenciais miogénicos evocados oculares têm uma sensibilidade e especificidade maior que 90%⁽⁵⁾. Isto justifica-se pelo facto de o exame a nível ocular reflectir, predominantemente, a função utricular, enquanto que a nível cervical reflectem predominantemente, a função sacular.

Os potenciais miogénicos evocados a nível ocular requerem menos tempo e menos esforço para os pacientes que a nível cervical.

Este exame é particularmente importante para distinguir a etiologia de uma surdez de condução, podendo a última dever-se a uma verdadeira deiscência ou a uma doença ossicular (utilização limiares elevados) e tem como vantagens o facto de não apresentar radiação.

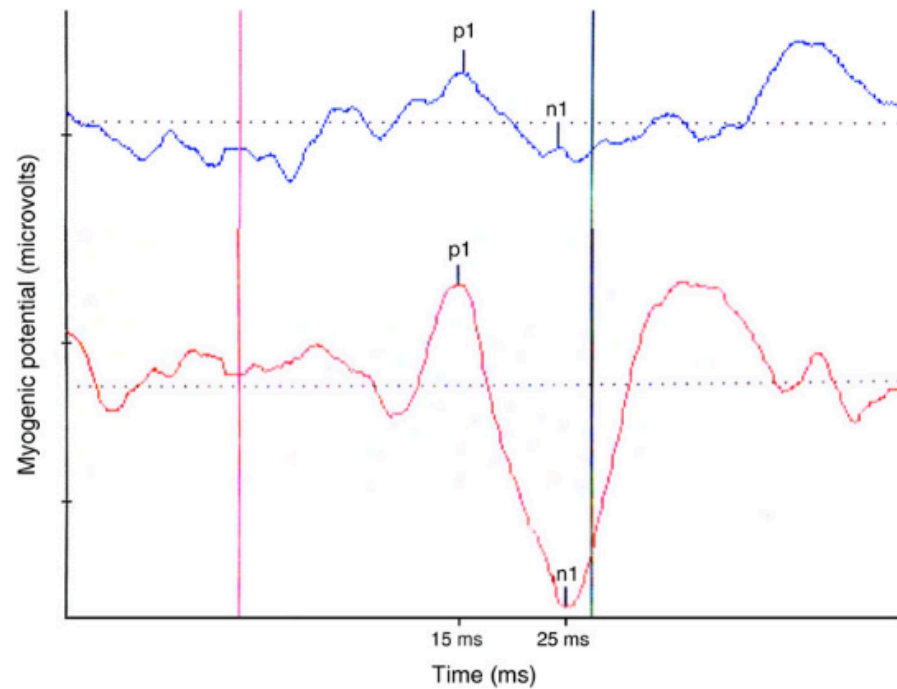


Fig. 4 – Gráfico que mostra os PMVE cervicais de um paciente com SDCS. A onda não específica do ouvido anormal está a azul e a onda característica com um traço positivo-negativo-positivo, obtida no ouvido normal, está a cor-de-rosa⁽⁵⁾.

⇒ **Testes auditivos** – Normalmente são os testes iniciais a fazer na suspeita de SDCS. A audiometria muitas vezes mostra surdez a baixas frequências com um limiar de condução pelo osso normal ou caracteristicamente negativo. Porém, alguns pacientes apresentam hiperacúsia de condução⁽⁵⁾. Na maioria das situações o teste de Weber lateraliza em direcção ao ouvido afectado, mas, curiosamente, os pacientes também ouvem o diapasão quando colocado no lado externo do maléolo do pé⁽⁴⁾; normalmente estes doentes apresentam uma sensibilidade maior à transmissão sonora conduzida pelo osso e à autofonia.

Castellucci *et. al.* conseguiram provar a importância da utilização da **timpanometria** na despistagem da SDCS unilateral após sintomas evocativos⁽²⁾.

Segundo os autores, o resultado esperado será uma assimetria inter-aural no pico da *compliance* timpanométrica em favor do ouvido afectado na presença de uma

surdez de condução de frequências médias-baixas. Apesar de ainda não ser dos instrumentos mais utilizados, começa-se a ver a sua importância.

Ainda se desconhece por que é que a surdez de condução está presente apenas em alguns pacientes afectados pela patologia, enquanto o limiar dos potenciais vestibulares miogénicos está reduzido na maior parte dos indivíduos com clara evidência imagiológica⁽²⁾.

Para avaliar o estado pré e pós-operatórios recomenda-se a utilização da TAC, do audiograma e do VEMP⁽⁶⁾.

Diagnósticos diferenciais

A patologia pode ser diagnosticada mais tarde pela variedade de sintomas apresentados, sendo confundida com a doença de Ménière, otosclerose, fístula perilinfática, entre outros.

Destes o mais semelhante com a SDCS é a otosclerose (também apresenta no audiograma surdez de condução); para a sua distinção utiliza-se a TAC⁽⁶⁾.

Etiologia

É, ainda, incerto se a síndrome é congénita, adquirida ou proveniente de um fenómeno “*two-hit*”⁽⁵⁾.

Para suportar a etiologia congénita Saxby *et al.* demonstraram a presença de defeitos ósseos na idade pediátrica⁽²³⁾, Chilvers *et al.* o facto de pacientes com SDCS apresentarem canais e fâscias finas nos ouvidos contralaterais⁽⁵⁾ e Manzari *et al* a existência da síndrome sem trauma prévio⁽¹⁴⁾. Pode ainda haver outros defeitos congénitos como por exemplo uma dura-máter frágil.

Outras etiologias incluem anormalidades ao nível do desenvolvimento (o osso em cima do canal semicircular superior desenvolve-se até 3 anos depois do nascimento podendo haver uma paragem prematura⁽⁴⁾), otite média crónica com colesteatoma, displasia fibrosa, golfo da jugular procidente, trauma e infecções.

Por outro lado, o facto da doença ser mais prevalente em grupos de adultos, uma etiologia adquirida é sugerida.

Nos casos em que os sinais e sintomas são semelhantes entre membros da mesma família, o defeito demonstrado a nível radiológico seja compatível entre membros

familiares de primeiro grau e quando os sintomas são mais pronunciados nos pacientes da mesma família mas mais velhos, se nenhuma das outras etiologias explicar a patologia, podemos estar na presença de uma etiologia genética⁽¹⁸⁾.

- **Bastará uma única condição para o desenvolvimento da SDCS?**

Carey *et al.* postularam a hipótese de ser necessário a existência de duas condições, a hipótese “two-hit”: é necessário que exista um osso fino/osso ausente a cobrir o canal semicircular (na camada endosteal interna), deixando o canal susceptível (sem camada de camadas médias e externas) a que um segundo evento (no qual se inclui, por exemplo, o trauma da base do crânio, uma manobra de Valsalva vigorosa, uma exposição acústica intensa, entre outros) provoque uma deiscência⁽¹⁾.

Em relação à fractura do osso temporal, Minor *et al.* demonstraram, no seu estudo de 2000, que aproximadamente metade dos pacientes com SDCS tinham como antecedente um trauma craniano ou um barotrauma⁽¹⁷⁾.

A favor desta hipótese também Carey *et al.* mostraram que cerca de 2% dos adultos tem uma deiscência ou um osso em cima do canal superior extremamente fino (<0.1 mm, normal: 0,96+-0,61 mm), embora estas condições não sejam suficientes para que a patologia se desenvolva⁽¹⁾. Chien *et al.* demonstraram que existe uma percentagem significativa de casos, 56%, em que ocorreu um trauma da base do crânio ou uma manobra de Valsalva vigorosa que permitiu o desencadear da patologia⁽⁴⁾.

Contra a hipótese “two-hit”, Peng *et al.* descrevem dois casos em que o trauma craniano provocou directamente a SDCS⁽²⁰⁾. Referem, ainda, que é preciso reconhecer que o trauma do osso temporal, mudanças na pressão intracraniana e fracturas do osso temporal podem todos precipitar directamente SDCS.

Nielsen *et al.* afirmam que uma das hipóteses para o aparecimento da SDCS vai de encontro à explicação de Carey *et al.*, sendo outra hipótese a existência de pulsações da dura-máter sobre a eminência arquata, resultando em perda óssea do canal semicircular⁽¹⁸⁾. Esta última hipótese é apoiada pelo facto de a doença ser mais prevalente em idosos.

Com o envelhecimento, a SDCS pode estar associada à osteopenia do tecto do canal semicircular (mais pronunciado em mulheres na menopausa). Também foi descrita associada à osteoporose em mulheres asiáticas mais velhas⁽²⁸⁾.

Noutros pacientes é possível que seja uma combinação de factores nomeadamente, camada óssea fina em cima do canal semicircular, aumento da pressão intracraniana e um evento secundário.

Tudo isto vai levar ao movimento anormal da perilinfa ou da endolinfa.

Apesar disto tudo, a causa exata da SDCS permanece, na maioria dos casos, incerta.

Complicações

Esta terceira “janela” permite uma série de consequências a nível fisiopatológico: a dissipação da energia acústica das ondas sonoras, a mobilidade anormal da endolinfa, a redução do limiar de condução óssea.

Isto pode levar a fistulas e a pneumolabirinto.

Todos os pacientes após a intervenção cirúrgica devem ser submetidos a uma avaliação do risco.

Foi descrito nistagmo no pós-operatório (espontâneo e após o movimento da cabeça), podendo ser um bom método de avaliação do grau do envolvimento do sistema vestibular periférico e da compensação central⁽¹¹⁾.

Prognóstico

O prognóstico revela-se como favorável na maior parte dos casos descritos.

A SDCS pode causar uma redução significativa na velocidade do som na janela redonda a baixas frequências, pequenos mas significativos aumentos na velocidade sonora no estribo e umbo no martelo e, finalmente, uma velocidade mesurável no liquido dentro da deiscência⁽¹⁴⁾.

Pós-cirurgicamente pode haver diminuição no lado afectado, porém é provável ocorrer compensação no lado contra-lateral. Na literatura está descrito que raramente a abordagem cirúrgica causa sequelas.

Em pacientes que apresentem otosclerose, uma das contraindicações para a cirurgia desta patologia é a presença de SDCS⁽²⁵⁾.

Tratamento: uma revisão da evidência

Consoante a sintomatologia que o doente apresenta pode optar-se por um tratamento conservador ou não.

Em doentes sem sintomas ou com sintomas ligeiros pode ser necessário um tratamento conservador ou apenas evitar o estímulo desencadeante.

Naqueles que apresentam manifestações induzidas por pressão pode ser útil um tubo de timpanostomia⁽²⁷⁾.

Para os que apresentam manifestações vestibulares/cocleares graves o tratamento cirúrgico da deiscência é o indicado.

Normalmente, deiscências com mais de 3 mm são operáveis⁽⁶⁾, sendo a via preferida a transmastoideia ou uma craniotomia pela fossa média. Tem havido um debate significativo acerca de qual das abordagens cirúrgicas é a mais indicada⁽⁵⁾.

A abordagem transmastoideia é a mais eficaz pelas suas vantagens, como não haver necessidade de craniotomia nem de retração do lobo temporal e acarreta menos complicações, como risco de perda de líquido cefalorraquidiano ou complicações intracranianas. Contudo, não é indicada se a dura-máter não está em condições aceitáveis e/ou se há uma grande deiscência a necessitar uma reconstrução. A via transmastoideia é um método novo para lidar com a síndrome pelo que a experiência e resultados da aplicação da mesma são ainda limitados⁽⁵⁾. Mostrou ser uma técnica segura, efectiva e menos invasiva.

É fundamental a realização de TAC pré-operatório para melhor visualização da deiscência e para verificar se há pneumatização suficiente da mastóide no caso de se optar pela via transmastoideia.

O recurso à craniotomia pode levar a ataques epilépticos (pela retracção do lobo temporal), disfunções nos pares cranianos nº3,4,6,7 e 8, hemiparesias, perda de líquido cefalorraquidiano⁽²⁶⁾, surdez neurosensorial, e desequilíbrio⁽⁵⁾, isto, para além de requerer maior tempo de internamento hospitalar. Porém, permite a visualização directa da deiscência⁽²⁷⁾.

Há dois métodos cirúrgicos possíveis: *plugging* e *resurfacing* tendo cada um as suas vantagens e desvantagens.

Em relação ao primeiro utilizam-se substâncias impermeáveis para travar o fluido de endolinfa, podendo-se usar em qualquer uma das abordagens. *Plugging* significa preencher a deiscência com materiais como fásia temporal ou pasta óssea/ *bone wax*. Este método apresenta como complicação a perda permanente de audição, hipofunção global vestibular e surdez neurosensorial.

Já no segundo impede-se qualquer comunicação entre o cérebro e o labirinto cobrindo a deiscência com tecido nativo. *Resurfacing* significa cobrir a deiscência com materiais como enxerto ósseo. Nesta técnica é necessário utilizar a abordagem pela fossa média, tendo como principal complicação a ocorrência de ataques epiléticos.

Uma análise da literatura permitiu demonstrar que o método *plugging* traz melhores resultados⁽²⁶⁾, apesar de as estruturas vestibulares e cocleares serem mais susceptíveis de serem atingidas por este método, principalmente pela abordagem transmastóideia⁽²⁷⁾.

No final do encerramento da “terceira janela” o local operatório é coberto com fásia ou cartilagem auricular.

A abordagem pela fossa média é o *standard* cirúrgico para tratar esta síndrome, porém a abordagem transmastóideia está cada vez mais a ganhar popularidade⁽⁵⁾.

Recentemente, foi descrita a abordagem transcanal para oclusão da janela redonda, sendo um procedimento simples de realizar e reversível, porém, muito mais evidência é requerida para que esta técnica seja largamente aceite, permanecendo, ainda, uma forma experimental de resolver a síndrome⁽⁵⁾.

Todos os pacientes após a intervenção cirúrgica devem ser submetidos a uma avaliação do risco⁽¹¹⁾.

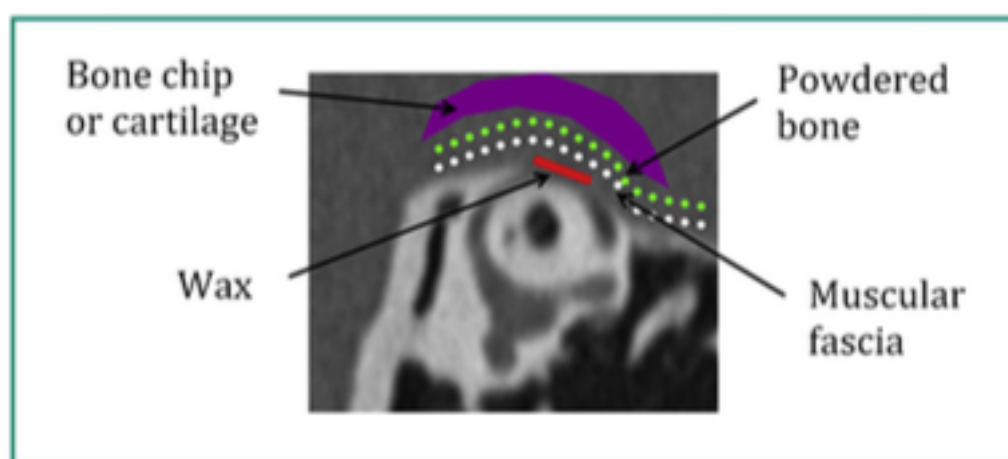


Fig. 5 – Apecto pós-operatório do *plugging* numa deiscência do canal semicircular. A pasta utilizada (*wax*) fecha a deiscência. O tecto da deiscência é então depois coberto com uma fásia muscular e com cartilagem ou raspagem óssea⁽⁶⁾.

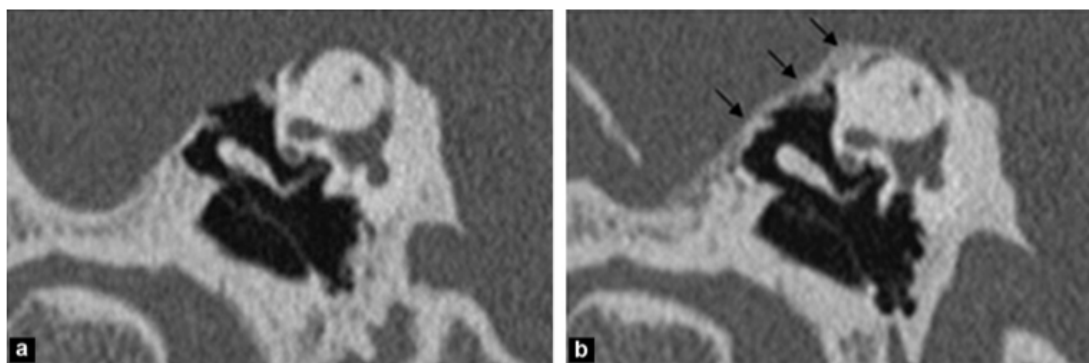


Fig. 6 – Aspecto pré (a) e pós-operatório (b) de uma deiscência dos canais semicirculares numa TAC na secção de Pöschl⁽⁶⁾.

Um caso particular - SDCS lateral secundário a uma OMC

Uma OMC pode levar a uma erosão crónica através da infecção e inflamação crónica, levando a uma osteíte de reabsorção pela ativação osteoclástica e osteólise, permitindo criar uma fístula. O local mais comum deste acontecimento é o CS lateral.

O tratamento é controverso. Alguns defendem remoção completa da matriz colesteatomatosa e reparo da fístula (com cartilagem, pasta óssea/*bone wax* e fásia temporal), outros sugerem deixar alguma matriz com o objectivo de prevenir uma labirintite de exposição e a surdez associada^(4,27).

Mais avanços são precisos nesta área já que Whetstone *et al.* referem que uma das contraindicações para a cirurgia da OMC é a existência da SDCS⁽²⁵⁾.

Conclusões

Descrita primeiramente em 1998, a SDCS é uma condição rara e relativamente recém descrita do ouvido interno.

Podendo ser causada por inúmeras etiologias leva a vertigens e/ou a perda auditiva. Apresenta, também, sintomas como a autofonia e a osciloscopia.

É frequente verificar-se o fenómeno de Tullio e o sinal de Hennerbert.

Para o seu diagnóstico pode-se utilizar a TAC, PMVE, movimentos oculares evocados, testes auditivos, sendo importante que não se utilize apenas um exame, devendo-se contar sempre com os aspectos clínicos e outras investigações.

Em relação ao tratamento, nos casos menos graves, opta-se por um método conservador, enquanto nos casos de maior gravidade será necessário uma abordagem cirúrgica.

Contudo, algumas questões permanecem sem resposta nomeadamente o porquê de nem todos os pacientes desenvolverem sintomas cocleares ou vestibulares e o porquê de haver resultados tão díspares em pacientes diferentes a nível dos vários instrumentos diagnósticos. É possível que, além das alterações subclínicas, outras variáveis, como a viabilidade ou não do canal semicircular, possam apresentar a sua influência.

Além destas questões, a etiologia permanece incerta bem como a escolha de qual abordagem cirúrgica optar, verificando-se, contudo, enormes avanços nestas áreas nos últimos tempos.

É fundamental que os clínicos estejam alerta para as associações entre sintomas vestibulares e cocleares e que incluam a SDSC no diagnóstico diferencial de vertigem e perda auditiva (particularmente quando os reflexos auditivos estão mantidos), servindo este artigo de revisão para consulta neste sentido.

Assim, conclui-se pela necessidade de se proceder a uma pesquisa mais detalhada, de modo a compreender, na íntegra, a sua etiologia, patofisiologia e de forma a proceder a uma melhor abordagem cirúrgica.

Agradecimentos

Agradeço ao Senhor Professor Doutor Augusto Cassul, meu tutor, os ensinamentos e apoio prestados para a realização deste trabalho.

Agradeço igualmente ao Senhor Professor Doutor Óscar Dias a colaboração e ensinamentos prestados para a elaboração deste estudo.

Bibliografia

1. Carey J.P., L. B. Minor, G. T. Nager (2000) Dehiscence or thinning of bone overlying the superior semicircular canal in a temporal bone survey. Archives of otolaryngology – Head and Neck Surgery, 126(2):137-47
2. Castellucci A., Brandolini C., Piras G., Mudogno G.C. (2013) Tympanometric findings in superior semicircular canal dehiscence syndrome. Acta Otorhinolaryngologica Italica 33:112-120
3. Colebatch JG, Halmagyi GM. (1992) Vestibular evoked potentials in human neck muscles before and after unilateral vestibular deafferentation. Neurology 42:1635-1636
4. Chien Wade W., Carey John P., Minor Lloyd B. (2011) Canal Dehiscence. Current Opinion in Neurology 24:25-31
5. Chilvers G., McKay-Davies I (2015) Recent advances in superior semicircular canal dehiscence syndrome. The Journal of Laryngology & Otology 129, 217-225
6. Dournes G., Barreau X., Franco-Vidal V., Darrouzet V., Dousset V. (2012) Pre- and postoperative CT appearance of superior semicircular canal dehiscence syndrome. Diagnostic and Interventional Imaging 93, 612-616
7. Dubrulle F., Kohler R., Vincent C., Casselman J. (2009) Deux cas particuliers de déhiscence du canal semicirculaire supérieur par déhiscence du sinus pétreux supérieur. J neurorad 10.1016
8. Gubbels Samuel P., Zhang Qi, Lenkowski Paul W., Hansen Marlan R. (2013) Repair of Posterior Semicircular Canal Dehiscence From a High Jugular Bulb. Ann Otol Rhinol Laryngol 122(4): 269-272

9. Hegemann Stefan C.A., Carey John P. (2011) Is superior canal dehiscence congenital or acquired? A case report and review of the literature. *Otolaryngol Clin North Am.*44(2):377-82, ix

10. Hildebrand MS., Tack D., Deluca A., *et al.* (2009) Mutation in the COCH gene is associated with superior semicircular dehiscence. *Am J Med Genet A* 149 A(2):280-285

11. Janky Kristen L., Zuniga Geraldine, Carey John P., Schubert Michael (2012) Balance Dysfunction and Recovery After Surgery for Superior Canal Dehiscence Syndrome. *Arch Otolaryngol head and neck surg*, vol. 138 (no.8)

12. Koplay Mustafa, Ozbek Seda, Erol Cengiz, Colpan Bahar, Paksoy Yahya, (2013) Superior Semicircular Canal Dehiscence: Demonstration with Three-Dimensional Multidetector Ct and Mr Imaging. *J Radiol Radiat Ther* 1:1001

13. Luers J. C., Huttenbrink K. B. (2013) Akustische und vestibuläre Effekte bei einer Dehiszenz des oberen Bogengangs. *HNO* · 61:743–751

14. Manzari Leonardo, Scangnelli Paola (2014) Large bilateral internal auditory meatus associated with bilateral superior semicircular dehiscence. *ENT Journal* 92(1):25-33

15. Meehan T., Nogueira C., Rajenderkumar D., Shah J., Stephens D., Dyer K., (2013) Dehiscence of the posterior and superior semicircular canal presenting in pregnancy, *B-ENT* 9, 165-168

16. Minor Lb., Salomon D., Zinreich JS., Zee Ds. (1998) Sound- and/or pressure-induced vertigo due to bone dehiscence of the superior semicircular canal. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 124(3):249-258

17. Minor I. B. (2000) Superior canal dehiscence syndrome. *The American Journal of Otolog*, vol. 21, no. 1, pp. 9-19

18. Niesten Marlien E.F., Lookabaugh Sarah, Curtin Hugh, Merchant Saumil, Mckenna Michael J., Grolman Wilko, Lee Daniel J. (2014) Familial Superior Canal Dehiscence Syndrome. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.* 140(4):363-368
19. Oliveira Teixeira, Emidio, Teixeira Fonseca, Marconi (2014) Superior Semicircular Canal Dehiscence Syndrome without Vestibular Symptoms. *Int Arch Otorhinolaryngology* 18:210-212
20. Peng Kevin A., Ahmed Sameer, Yang Isaac, Gopen Quinton (2014) Temporal Bone Fracture Causing Superior Semicircular Canal Dehiscence. *Case reports in Otolaryngology* article ID 817291
21. Rosengren Sally M., Kingma Herman (2013) New perspectives on vestibular evoked myogenic potentials. *Curr Opin Neurol* 26:74-80
22. Sepúlveda Ilson, Schmidt Thomas, Platin Enrique (2014) Use of Cone Beam Computed Tomography in the diagnosis of Superior Semicircular Canal Dehiscence. *J Clin Imaging Sci* 2014; 4:49
23. Saxby Alexander J., Gowdy Claire, Fandiño Marcela, Chadha Neil K., Kozak Frederick K., Sargent Michael A., Lea Jane (2015) Radiological prevalence of superior and posterior semicircular canal dehiscence in children. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 79 411-418
24. Taylor Rachael L., Blaivie Catherine, Bom Andreas P., Holmeslet Berit, Pansell Tony, Brantnerg Krister, Welgampola Miriam S. (2014) Ocular vestibular-evoked myogenic potentials (oVEMP) to skull taps in normal and dehiscent ears: mechanisms and markers of superior canal dehiscence. *Exp Brain Res* 232:1073-1084
25. Whetstone J., Nguyen A., Nguyen-Huynh Anh, Hamilton B.E. (2014) Surgical and Clinical Confirmation of Temporal Bone CT Findings in Patients with

Otosclerosis with Failed Stapes Surgery. AJNR Am J Neuroradiol, 10.3174/ajnr.A3829

26. Wijaya C., Dias A., Conlon B.J. (2012) Superior semicircular canal occlusion – Transmastoid approach. International Journal of Surgery Case Reports 3 42-44

27. Yew Andrew, Zarinkhou Golmah, Spasic Marko, Trang Andy, Quinton Gopen, Yang Isaac (2012) Characteristics and Management of Superior Semicircular Canal Dehiscence. J Neurol Surg B 73: 365-370

28. Yu Alexander, Teich Douglas L., Moonis Gul, WRrong Eric T (2012) Superior semicircular dehiscence in East Asian women with osteoporosis. BMC Ear, Nose and Throat Disorders 12:8